

Prolapsus mitral et syndrome du prolapsus mitral

Qu'est-il resté des anciens concepts et quelles questions sont encore ouvertes?

Michel Zuber^a, Michaela Muntean^a, Peter Wolleb^b, Paul Erne^a

^a Cardiologie, Kantonsspital Luzern, ^b Cabinet de Médecine interne, Rapperswil



Quintessence

- Le prolapsus mitral (dont le diagnostic repose aujourd'hui sur l'auscultation et sur des critères échographiques stricts) est une pathologie jusqu'ici expliquée du tissu conjonctif avec atteinte de la valve mitrale essentiellement (incidence 1–2%), provoquant à la longue une insuffisance mitrale qui va déterminer la clinique et le pronostic (dyspnée, fibrillation auriculaire, arythmies ventriculaires, insuffisance cardiaque, mort cardiaque subite). Si l'insuffisance mitrale est discrète, le pronostic reste excellent.
- La relation longtemps et souvent postulée avec des douleurs thoraciques et des syndromes complets (dysfonction végétative, etc.) a pu être démentie.
- Une corrélation avec des accidents vasculaires cérébraux cryptogénétiques chez des jeunes patients n'existe qu'en présence d'autres facteurs tels que fibrillation auriculaire ou shunts entre les deux circulations.
- Les complications à connaître, en plus de l'insuffisance mitrale chronique progressive avec insuffisance cardiaque progressive, sont l'insuffisance mitrale aiguë sur rupture de cordages et l'endocardite.
- En présence d'une insuffisance mitrale restructurable, l'intervention chirurgicale précoce, visant à conserver la valve et à améliorer le pronostic, est le traitement de choix. Sinon, une prothèse valvulaire mécanique est indispensable, avec la morbidité et la mortalité qui lui sont associées.
- Un risque accru de mort subite n'existe qu'en cas d'insuffisance mitrale grave ou de comorbidités telles que cardiopathie coronarienne ou hypertension artérielle avec hypertrophie ventriculaire gauche.
- Une prophylaxie de l'endocardite n'est nécessaire qu'en cas de prolapsus avec insuffisance audible à l'auscultation, après une endocardite avérée ou après chirurgie valvulaire.

Summary

Mitral valve prolapse and mitral valve prolapse syndrome. What remains of former concepts and what questions are still open?



- *Mitral valve prolapse (the diagnosis is based on auscultation findings and today strict ultrasound criteria) is a thus far unexplained connective tissue disorder chiefly involving the mitral valve (prevalence 1–2%) resulting in mitral regurgitation increasing during the disease course and determining the clinical findings and prognosis (dyspnoea, atrial fibrillation, ventricular arrhythmias, heart failure and sudden death). The prognosis in mild mitral regurgitation remains excellent.*
- *The long and widely postulated connection with chest pain and complete syndromes (autonomic dysfunction etc) has now been refuted.*

Introduction

Depuis la première description du prolapsus mitral par Barlow dans les années 1960, nous trouvons dans la littérature médicale de très nombreuses publications sur son épidémiologie, ses symptômes et ses complications potentielles, publications qui ont atteint leur apogée à la fin des années 1990 et sont actuellement en régression évidente. Que s'est-il passé? Toutes les questions ont-elles été résolues, ou les anciens concepts se sont-ils avérés faux? Toutes les questions relatives à l'étiologie du prolapsus mitral, sa physiopathologie, son diagnostic, son traitement et son pronostic ont-elles trouvé leur réponse plus de 40 ans après sa découverte? Le présent article se veut une mise au point critique aidant le médecin de premier recours à prendre en charge de manière optimale ses patients ayant un prolapsus mitral.

Prolapsus mitral

Définition, diagnostic et incidence

La valve mitrale comporte anatomiquement une grande valvule antérieure et une valvule postérieure plus petite, toutes deux divisées en trois sous-segments. La structure tridimensionnelle (3D) ne donne pas une surface plane, mais en forme de selle, en partie voûtée, ne dépassant cependant pas le niveau atrio-ventriculaire. Mais si la valvule en dégénérescence myxomateuse prend la forme d'un parachute, et bombe au-delà de la jonction atrio-ventriculaire dans l'oreillette gauche, nous parlons de prolapsus mitral, dans lequel une partie d'une valvule, une valvule entière ou même les deux valvules peuvent être atteintes (fig. 1A–C ). Le prolapsus toujours plus marqué d'une valvule malade ou la rupture d'un cordage surchargé et dégénéré finissent par empêcher la valve de se refermer lors de la systole et résultent en une insuffisance mitrale (reconstruction tridimensionnelle à la fig. 2 ). L'auscultation fait entendre un clic systolique avec souffle mitral systolique et mène au diagnostic. Ce souffle télésystolique, débute de plus en plus tôt durant la systole avec la progression

● A correlation with cryptogenic stroke in young patients exists only in association with additional factors such as atrial fibrillation or a shunt between both circulations.

● The complications to beware of are, in addition to worsening mitral regurgitation with progressive heart failure, acute mitral regurgitation due to chordae tendineae rupture and endocarditis.

● In reconstructible mitral regurgitation early surgical repair is today regarded as a valve-saving intervention and as therapy of choice in improving the prognosis, otherwise mechanical valve replacement becomes necessary with the attendant morbidity and mortality.

● A heightened risk of sudden death is present only in severe mitral regurgitation or coincident with other diseases such as coronary heart disease or hypertension associated with left ventricular hypertrophy.

● Endocarditis prophylaxis is indicated only in the event of prolapse with auscultable regurgitation, after recent endocarditis or after valve surgery.

de l'insuffisance. Il est également utile d'ausculter le patient en position debout et couchée, car debout, le volume du ventricule gauche diminue et donc «les valvules trop longues» prolapsent de plus en plus, ce qui provoque une augmentation et un allongement du souffle d'insuffisance mitrale. En même temps que le clic, ce souffle se fait entendre toujours plus tôt dans la systole. Le même phénomène peut être obtenu par le Valsalva et le contraire par surélévation passive des jambes et fermeture énergique des poings. L'examen de l'anatomie en 3D a donné de nouveaux critères diagnostiques échocardiographiques spécifiques [1], faisant que seul un prolapsus de >2 mm en dessus de la jonction atrio-ventriculaire, en coupe longitudinale parasternale ou apicale des deux ventricules, peut être appelé prolapsus mitral. Avec cette nouvelle définition et compte tenu d'études de population et de patients ambulatoires, la prévalence de ce diagnostic a passé de 5-15% (années 1990) à 1-2% actuellement [2]. Le fait de visualiser une valvule épaissie avec la technologie échographique toujours meilleure ne va plus compter longtemps parmi les critères diagnostiques, car l'épaisseur d'une structure est fonction de la résolution et de la définition de l'appareil, de même que du «postprocessing» de l'image échographique. Cet épaississement n'est donc pas réel, ce qu'il est facile de confirmer lors de l'opération. Les différences auparavant postulées dans la prévalence entre plusieurs classes d'âge et les sexes ne se sont pas confirmées. Mais cette maladie semble être plus fréquente chez les maigres et très rarement diagnostiquée chez les moins de 16 ans. Un prolapsus peut également être présent au niveau des autres valves cardiaques.

Etiologie

Des examens génétiques chez des patients hospitalisés souffrant de graves maladies, et dans l'étude de Framingham portant sur 100 familles

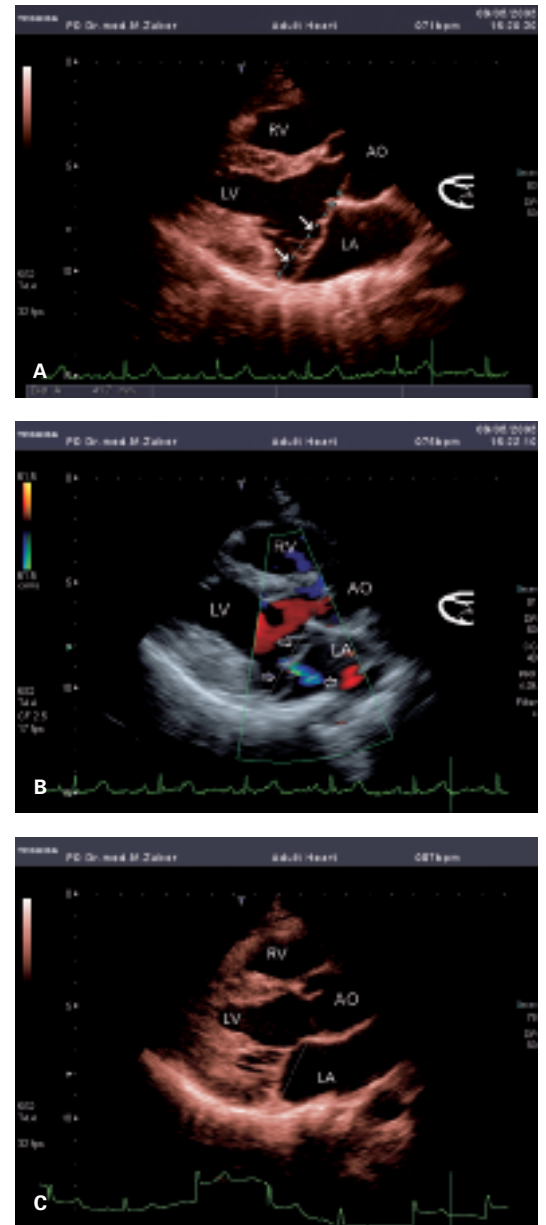


Figure 1

Prolapsus mitral à l'échographie bidimensionnelle comparativement à un status normal.

A) La coupe bidimensionnelle à l'échocardiographie transthoracique à partir de la région parasternale longitudinale (PSL) montre un prolapsus des valvules antérieure et postérieure (flèche) remontant largement au-dessus de la jonction atrio-ventriculaire (ligne). B) Doppler couleur d'un patient ayant une légère insuffisance mitrale (flèche à gauche) sur prolapsus des deux valvules mitrales (flèche à droite) remontant au-dessus de la jonction atrio-ventriculaire (ligne). C) Status normal d'une valve mitrale télésystolique en PSL, sans prolapsus (jonction atrio-ventriculaire marquée par une ligne).

Abréviations: LA = oreillette gauche, LV = ventricule gauche, RV = ventricule droit, AO = aorte ascendante.

atteintes d'un prolapsus mitral depuis trois générations [2], font penser à une hérédité autosomale dominante avec pénétrance incomplète et à plusieurs anomalies chromosomiques qui ne

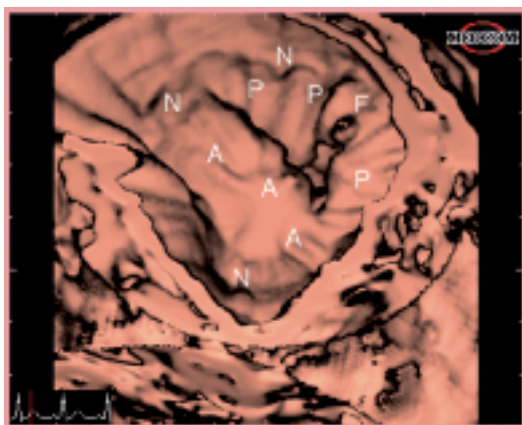


Figure 2

Représentation spatiale d'un prolapsus mitral des deux valvules avec rupture de cordage de la valvule postéro-médiane.

La vue de l'oreillette gauche montre la représentation spatiale d'un prolapsus mitral systolique des deux valvules dans l'oreillette gauche, de même qu'une rupture de cordage dans le segment moyen (F) de la valvule postérieure (échocardiographie transœsophagienne avec reconstruction tridimensionnelle).

Au centre est visible l'incapacité de la valve de se refermer, à l'origine de l'insuffisance mitrale.

Abréviations: A = valvule mitrale antérieure avec ses trois sous-segments, P = valvule mitrale postérieure avec ses trois sous-segments, N = anneau mitral.

sont pas les mêmes que les anomalies des gènes de la fibrilline 1 dans le syndrome de Marfan. Les associations précédemment postulées avec des anévrysmes du septum interauriculaire et l'ostéogénèse imparfaite doivent elles aussi être considérées comme des coïncidences. La définition génétique complexe de cette maladie, avec son expression phénotypique, n'est toutefois pas encore très précise. L'anatomie pathologique révèle une dégénérescence myxomateuse du collagène et de l'élastine.

Symptomatologie

Après le diagnostic original, toujours plus de symptômes ont été enregistrés, mis à la charge d'un prolapsus mitral et rassemblés sous le terme de syndrome du prolapsus mitral (syndrome de Barlow). Rétrospectivement, ces symptômes sont devenus tellement nombreux qu'ils se lisent comme un index d'un manuel de médecine et comprennent de nombreuses manifestations psychosomatiques. Ils doivent aujourd'hui être considérés comme pures coïncidences et non comme spécifiques de cette pathologie. L'opinion longtemps soutenue que le prolapsus mitral peut expliquer des douleurs thoraciques malgré des coronaires normales a dû être abandonnée vu la possibilité du diagnostic d'ischémie et l'exclusion d'une «small vessel disease». Est par contre restée valable la relation, explicable par la physiopathologie, entre la gravité d'une insuffisance mitrale sur prolapsus et la symptomatologie, soit

l'augmentation du volume de régurgitation avec surcharge auriculaire et stase pulmonaire, entraînant une hypertension artérielle pulmonaire toujours plus marquée, à l'origine de la dyspnée. La progression de l'insuffisance mitrale explique également celle de l'atteinte myocardique, avec d'abord insuffisance cardiaque gauche diastolique devenant plus tard systolique, et secondairement droite, avec baisse des performances et apparition d'une fibrillation auriculaire voire d'arythmies ventriculaires.

Evolution et complications

Parallèlement à la gravité du prolapsus mitral se développe une insuffisance mitrale progressive aboutissant à une insuffisance cardiaque, pouvant même être à l'origine d'un œdème aigu du poumon après rupture de cordage par surcharge de l'appareil de soutien (fig. 3 [📷]). Avec la preuve échocardiographique d'une fraction d'éjection systolique normale à élevée, cet œdème ne peut s'expliquer que par une insuffisance cardiaque purement diastolique.

Une surcharge volumique toujours plus grande du ventricule gauche favorise également les arythmies ventriculaires pouvant mener jusqu'à la mort cardiaque subite, avec un pourcentage de 1% dans l'insuffisance mitrale grave. Mais ce pourcentage peut être plus élevé en cas de cardiopathie coronarienne ou d'hypertension artérielle avec hypertrophie ventriculaire gauche. Les turbulences secondaires à l'insuffisance mitrale prédisposent les patients ayant un prolapsus mitral à la contamination bactérienne, et tous les germes connus peuvent provoquer une endocardite, parfois même un abcès. Les recom-

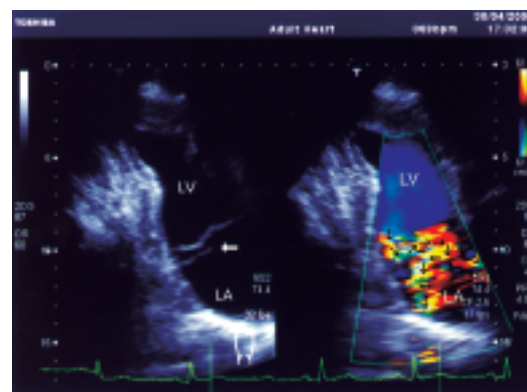


Figure 3

Insuffisance mitrale grave après rupture de cordage d'un prolapsus mitral au Doppler couleurs.

L'image apicale des deux ventricules montre une rupture de cordage avec prolapsus systolique de la valvule mitrale postérieure dans l'oreillette gauche, ayant entraîné une grave insuffisance mitrale aiguë. A gauche de l'image, la flèche indique la partie déchirée de la valvule mitrale postérieure, flottant librement dans l'oreillette gauche. A droite de l'image est visible la grave insuffisance mitrale au Doppler couleur (reflux dans l'oreillette marqué d'une flèche noire).

mandations de prophylaxie de l'endocardite doivent être strictement respectées, même si cela ne permet de prévenir que très peu d'endocardites. Il s'agit d'autre part de mentionner que les insuffisances mitrales infimes détectées par les appareils actuels à ultrasons à haute résolution n'ont pas besoin de prophylaxie, car le risque d'une antibiothérapie régulière est de loin supérieur à son bénéfice chez de tels patients. Les nouvelles recommandations qui ne préconisent une prophylaxie de l'endocardite que chez les patients ayant une insuffisance mitrale à l'auscultation, donc non négligeable, en tiennent déjà compte [3].

Si une insuffisance mitrale grave s'installe, le patient doit subir une correction chirurgicale. Une reconstruction précoce de la valve, sans qu'une anticoagulation à vie ne soit nécessaire, permet d'éviter qu'une prothèse mécanique, avec sa morbidité et sa mortalité, devienne indispensable, et le risque du patient est ramené à celui de la population normale. Mais, si suite à la surcharge de l'oreillette dans l'insuffisance mitrale une fibrillation auriculaire s'est déjà installée, il faut de toute façon mettre en route une anticoagulation à vie [4]. La manifestation d'une

insuffisance cardiaque avec une fraction d'éjection inférieure à 50% aggrave nettement le pronostic, et la fonction de pompe ne peut plus se normaliser en postopératoire. Le prolapsus mitral est actuellement l'indication la plus fréquente à la chirurgie reconstructive mitrale. Le prolapsus mitral à lui seul a autrefois été associé à des accidents vasculaires cérébraux, mais on considère aujourd'hui que le risque d'embolie cardiogène n'est accru que s'il y a en plus un shunt ou une fibrillation auriculaire.

Contrôles

Il n'y a malheureusement pas de recommandations basées sur des preuves. Un prolapsus mitral sans insuffisance devrait être contrôlé tous les 5 ans environ par le médecin de famille, à la recherche d'une insuffisance mitrale. Une échocardiographie Doppler en couleur est en principe nécessaire en présence d'une insuffisance mitrale à l'auscultation, pour en documenter l'anatomie de base et la gravité. Les intervalles entre les contrôles cliniques et cardiologiques sont déterminés par la gravité de l'insuffisance et/ou par l'apparition de nouveaux éléments cliniques.

Références

- 1 St John Sutton M, Weyman AE. Mitral valve prolapse prevalence and complications. *Circulation* 2002;106:1305–10.
- 2 Freed LA, Benjamin EJ, Levy D, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, et al. Mitral valve prolapse in the general population: the benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1298–304.
- 3 Zuber M, Vuille C, Stocker F. Neue Schweizerische Richtlinien für die Endokarditis-Prophylaxe. *Kardiovaskuläre Medizin* 2000;3:266–72.

- 4 Grigioni F, Avierinos JF, Ling LH, Scott CG, Bailey KR, Tajik AJ, et al. Atrial fibrillation complicating the course of degenerative mitral regurgitation: determinants and long-term outcome. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:84–92.

Vous trouverez des références supplémentaires dans la version en ligne de l'article sous www.medicalforum.ch/pdf/pdf_f/2006/2006-29/2006-29-424.pdf.

Correspondance:
PD Dr Michel Zuber
Kardiologie
Kantonsspital
Spitalstrasse
CH-6000 Luzern 16
michel.zuber@ksl.ch

Prolapsus mitral et syndrome du prolapsus mitral

Qu'est-il resté des anciens concepts et quelles questions sont encore ouvertes?

Michel Zuber^a, Michaela Muntean^a, Peter Wolleb^b, Paul Erne^a

^a Cardiologie, Kantonsspital Luzern, ^b Cabinet de Médecine interne, Rupperswil

Références supplémentaires

- 5 Avierinos JF, Brown RD, Foley DA, Nkomo V, Petty GW, et al. Cerebral ischemic events after diagnosis of mitral valve prolapse: a community-based study of incidence and predictive factors. *Stroke* 2003;34:1339-44.
- 6 Barlow JB, Bosman CK. Aneurysmal protrusion of the posterior leaflet of the mitral valve. An auscultatory-electrocardiographic syndrome. *Am Heart J* 1966;71:166-78.
- 7 Cerrato P, Grasso M, Imperiale D, Priano L, Baima C, et al. Stroke in young patients: etiopathogenesis and risk factors in different age classes. *Cerebrovasc Dis* 2004;18:154-9.
- 8 Chou HT, Chen YT, Wu JY, Tsai FJ. Association between urokinase-plasminogen activator gene T4065C polymorphism and risk of mitral valve prolapse. *Int J Cardiol* 2004;96:165-70.
- 9 Chou HT, Chen YT, Shi YR, Tsai FJ. Association between angiotensin I-converting enzyme gene insertion/deletion polymorphism and mitral valve prolapse syndrome. *Am Heart J* 2003;145:169-73.
- 10 Danchin N, Voiriot P, Briancon S, Bairati I, Mathieu P, et al. Mitral valve prolapse as a risk factor for infective endocarditis. *Lancet* 1989;1:743-5.
- 11 Devereux RB, Jones EC, Roman MJ, et al. Prevalence and correlates of mitral valve prolapse in a population-based sample: the Strong Heart Study. *Am J Med* 2001;111:679-85.
- 12 Enriquez-Sarano M, Schaff HV, Orszulak TA, Tajik AJ, Bailey KR, Frye RL. Valve repair improves the outcome of surgery for mitral regurgitation: a multivariate analysis. *Circulation* 1995;102:2-8.
- 13 Freed LA, Levy D, Levine RA, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999;341:1-7.
- 14 Freed LA, Acierno JS Jr., Dai D, Leyne M, Marshall JE, et al. A locus for autosomal dominant mitral valve prolapse on chromosome 11p15.4. *Am J Hum Genet* 2003;72:1551-9.
- 15 Freed LA, Levy D, Levine R, Evans JC, Larson MG et al. Mitral valve prolapse and atrial septal aneurysm: an evaluation in the Framingham Heart Study. *Am J Cardiol* 2002;89:1326-8.
- 16 Gilon D, Buonanno FS, Joffe MM, Leavitt M, Marshall JE, et al. Lack of evidence of an association between mitral-valve prolapse and stroke in young patients. *N Engl J Med* 1999;341:8-13.
- 17 James PA, Aftimos S, Skinner JR. Familial mitral valve prolapse associated with short stature, characteristic face, and sudden death. *Am J Med Genet* 2003;119A:32-6.
- 18 Mattioli AV, Bonetti L, Aquilina M, Oldani A, Longhini C, Mattioli G. Atrial Septal Aneurysm Multicenter Italian Study Investigators. The association between atrial septal aneurysm and mitral valve prolapse in patients with recent stroke and normal carotid arteries. *Ital Heart J* 2003;4:602-6.
- 19 Moreillon P for the Swiss Working Group for Endocarditis Prophylaxis. Endocarditis prophylaxis re-visited: experimental evidence of efficacy and new Swiss recommendations. *Schweiz Med Wochenschr* 2000;130:1013-26.
- 21 Nasuti JF, Zhang PJ, Feldman MD, Pasha T, Khurana JS, et al. Fibrillin and other matrix proteins in mitral valve prolapse syndrome. *Ann Thorac Surg* 2004;77:532-6.
- 22 Özkan M, Kaymaz C., Dinçkal H, Kirma C, Özdemir N, et al. Single-photon emission computed tomographic myocardial perfusion imaging in patients with mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 2000;85:516-8.
- 23 Salem DN, Stein PD, Al-Ahmad A, Bussey HI, Horstkotte D, et al. Antithrombotic therapy in valvular heart disease-native and prosthetic: the seventh ACCP conference on antithrombotic and thrombolytic therapy. *Chest* 2004;126(3 Suppl):S457-82.
- 24 Singh GS, Cappucci R, Kramer R, Roman MJ, Kligfield P, et al. Severe mitral regurgitation due to mitral valve prolapse: risk factors for development, progression, and need for mitral valve surgery. *Am J Cardiol* 2000;85:193-8.
- 25 Delabays A, Jeanrenaud X, Chassot PG, Von Segesser LK, Kappenberger L. Localisation and quantification of mitral valve prolapse using three-dimensional echocardiography. *Eur J Echocardiography* 2004;5:422-9.
- 26 Valocik G, Kamp O, Visser C. Three dimensional echocardiography in mitral valve disease. *Eur J Echocardiography* 2005;6:443-54.

Correspondance:

PD Dr Michel Zuber

Kardiologie

Kantonsspital

Spitalstrasse

CH-6000 Luzern 16

michel.zuber@ksl.ch